

Ⅱ. 総括研究報告

厚生労働科学研究費補助金
難治性疾患政策研究事業
難治性血管炎の医療水準・患者QOL向上に資する研究班
総括研究報告書

難治性血管炎の医療水準・患者 QOL 向上に資する研究

研究代表者：	針谷 正祥	東京女子医科大学・医学部 教授
研究分担者：	田村 直人	順天堂大学・大学院医学研究科 教授
研究分担者：	河野 肇	帝京大学・医学部内科学講座 教授
研究分担者：	猪原 登志子 (伊藤登志子)	京都府立医科大学・附属病院臨床研究推進センター 講師
研究分担者：	駒形 嘉紀	杏林大学・医学部 教授
研究分担者：	杉山 斉	岡山大学大学院・医歯薬学総合研究科 教授
研究分担者：	坂東 政司	自治医科大学・内科学講座呼吸器内科学部門 教授
研究分担者：	藤井 隆夫	和歌山県立医科大学・医学部 教授
研究分担者：	石津 明洋	北海道大学・大学院保健科学研究院 教授
研究分担者：	川上 民裕	東北医科薬科大学・医学部皮膚科学教室 教授
研究分担者：	菅野 祐幸	信州大学・学術研究院医学系 教授
研究分担者：	高橋 啓	東邦大学・医学部 教授
研究分担者：	宮崎 龍彦	岐阜大学・医学部附属病院 准教授
研究分担者：	中岡 良和	国立研究開発法人国立循環器病研究センター・研究所血管生理学部 部長
研究分担者：	石井 智徳	東北大学病院 臨床研究推進センター 特任教授
研究分担者：	内田 治仁	岡山大学・大学院医歯薬学総合研究科 教授
研究分担者：	杉原 毅彦	東京医科歯科大学・大学院医歯学総合研究科 非常勤講師
研究分担者：	新納 宏昭	九州大学・大学院医学研究院 教授
研究分担者：	吉藤 元	京都大学大学院医学研究科内科学講座臨床免疫学 講師
研究分担者：	渡部 芳子	川崎医科大学・医学部 特任講師
研究分担者：	要 伸也	杏林大学・医学部 教授
研究分担者：	天野 宏一	埼玉医科大学・医学部 教授
研究分担者：	和田 隆志	金沢大学・事務局 理事
研究分担者：	佐田 憲映	高知大学・医学部 特任教授
研究分担者：	土橋 浩章	香川大学・医学部 准教授
研究分担者：	長坂 憲治	東京医科歯科大学・膠原病・リウマチ内科 非常勤講師
研究分担者：	南木 敏宏	東邦大学・医学部 教授
研究分担者：	古田 俊介	千葉大学医学部附属病院 特任講師

研究分担者： 坪井 直毅 藤田医科大学・医学部 教授
研究分担者： 廣村 桂樹 群馬大学・大学院医学系研究科 教授
研究分担者： 樋口 智昭 東京女子医科大学・医学部 助教

研究要旨 【目的】難治性血管炎疾患の医療水準の向上や患者の QOL 向上等により、研究開発推進の司令塔として難病・小児慢性特定疾病対策の推進に貢献することを目的とする。【方法】班内に 4 つの分科会を設置し、各分科会長を中心に 3 年度計画の 1 年度目の研究課題を実施した。【結果】領域横断分科会では研究班の website を刷新し、より利便性を高めたものとした。最近の ANCA 関連血管炎診療経験を有する内科医を対象とした症例提示を含む 19 問からなるアンケート調査を実施した。日本鼻科学会において合同シンポジウムを実施した。市民公開講座としてインターネット動画配信を行った。新規検査および治療の開発状況について情報を収集し、研究班の website で公開した。診療ガイドライン作成のためのシステマティック・レビュー (SR) を実施する若手研究者育成のための勉強会を開催した。臨床病理分科会では 7 件の依頼症例に対し、血管炎病理診断コンサルテーションを実施した。GCA の大型血管病変の病理学的特徴の解明、OMAAV 病変と対照病変を病理学的に鑑別する組織学的指標の抽出、結節性多発動脈炎と皮膚動脈炎の相違の同定を実施した。大型血管炎臨床分科会は難病情報センターの病気の解説、概要の改訂と重症度分類の改訂を提案した。バージャー病の診断基準ならびに重症度分類の修正希望について、関連学会の承認を得て、厚生労働省に提出した。巨細胞性動脈炎初発患者の臨床像を解析し、本邦の巨細胞性動脈炎の特徴と大動脈病変が治療反応性予測因子となることを *Arthritis Res Ther* に報告した。高安動脈炎後ろ向きコホート 129 例を解析した。臨床個人調査票を解析し、高安動脈炎患者の就職率を検討した。「小児発症高安動脈炎の子どもと親のためのガイドブック」を作成し、研究班 website からダウンロード可能とした。バージャー病の臨床個人調査票解析結果を論文化し、*Circulation Journal* 誌に掲載された。全国疫学調査を難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究班と合同で実施し、全国患者数を推計し、高安動脈炎と巨細胞性動脈炎の罹患血管の違いを明らかにした。AMED 難治性血管炎診療の CQ 解決のための多層的研究との合同研究課題として日常診療で評価可能な寛解基準と治療目標、治療目標達成に向けた治療戦略の暫定案を作成した。難病プラットフォームを用いた患者レジストリ研究を開始した。中・小型血管炎臨床分科会は顕微鏡的多発血管炎、多発血管炎性肉芽腫症診療ガイドラインの改訂版作成に向けて、基本方針を決定し、改訂作業を進めた。また、「抗リン脂質抗体症候群・好酸球性多発血管炎性肉芽腫症・結節性多発動脈炎・リウマトイド血管炎の治療の手引き 2020」を出版した。さらに、指定難病の通知の修正、重症度分類の変更案の作成、臨床調査個人票解析、結節性多発動脈炎疫学調査の準備、RemIRIT 研究データベース解析を進めた。小児慢性特定疾患「川崎病性冠動脈瘤」から継続した「川崎病性巨大冠動脈瘤」を本班が代表申請組織となり関連 7 学会と共に指定難病疾病追加申請を行った。【考案】これらの研究成果によって、難治性血管炎の医療水準の均てん化と更なる向上がもたらされることが期待される。

A. 研究目的

難治性血管炎疾患の医療水準の向上や患者の QOL 向上等により、研究開発推進の司令塔として難病・小児慢性特定疾病対策の推進に貢献することを目的とする。

B. 研究方法

本研究では、以下の 8 指定難病（括弧内は指定難病告示番号）と、これら以外の難治性血管炎疾患を対象とする。指定難病：高安動脈炎(40)、巨細胞性動脈炎(41)、結節性多発動脈炎(42)、顕微鏡的多発血管炎(43)、多発血管炎性肉芽腫症(44)、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症(45)、悪性関節リウマチ(46)、バージャー病(47)。

全体目標は以下の7項目である。1) 診療ガイドライン(GL)改訂、2) 診断基準改訂、3) 重症度分類改訂、4) AMED 研究班との共同研究、5) 診療実態とその変化の把握、6) 疾患および治療法の普及・啓発、7) 若手研究者の育成。

研究班全体で、AMED 難治性血管炎診療のCQ解決のための多層的研究班と合同で JPVAS 血管炎前向きコホート研究【RADDAR-J [22]】を実施した。

領域横断分科会：市民公開講座、関連学会における合同シンポジウム等の開催、GL 作成に関する勉強会参加者公募・開催、国際共同研究 VPREG 実施、GL 普及に関するアンケート実施、国内外の診断・治療方法の開発状況の把握、国際共同研究支援を行った。

臨床病理分科会：血管炎病理診断コンサルテーションシステム運用、GCA の大型血管病変の病理学的特徴の解明、AAV の上気道生検組織の病理学的特徴の解明、PAN の皮膚病変と皮膚動脈炎の病理学的特徴の相違の同定—人工知能(AI)を用いて両者の鑑別を試みる、FFPE 切片を用いた血管壁免疫グロブリン沈着の検出を実施した。

大型血管炎臨床分科会：大型血管炎患者レジストリ研究(前・後ろ向き)のデータ収集・解析、バーチャル病診断基準の改訂案作成、関連学会との調整、指定難病重症度分類改訂準備、大型血管炎の心臓血管手術症例に関する症例登録研究立ち上げ、保険データベース解析計画作成、大型血管炎全国疫学調査データを用いた小児期発症高安動脈炎症例の解析、高安動脈炎女性患者と妊娠・出産の実態調査準備を実施した。

中・小型血管炎臨床分科会：ANCA 関連血管炎診療ガイドライン改訂準備、指定難病重症度分類改訂、RemIRIT 研究データベース解析、診断基準の作成・改訂準備、臨床調査個人票解析準備、ANCA 陽性間質性肺炎の疫学研究準備を実施した。

(倫理面への配慮)

人を対象とする医学系研究に関する倫理指針を遵

守って実施した。

C. 研究結果

以下に分科会別に研究結果の概要を示す。詳細は各分科会長、研究分担者の報告書に記載されている。

1) 領域横断分科会

顕微鏡的多発血管炎および多発血管炎性肉芽腫症の治療実態について、最近の ANCA 関連血管炎診療経験を有する内科医を対象とした症例提示を含む 19 問からなるアンケート調査を実施した。2020 年 10 月 10 日に日本鼻科学会において「上気道の難治性血管炎の臨床像と病態」というタイトルで合同シンポジウムを行った。市民公開講座として「血管炎についてもっと知ろう：それぞれの病気の特徴と療養に役立つ知識」というテーマで、インターネット動画配信を行った。European Vasculitis Study Annual Meeting に本研究班から複数名が参加し、国内で行っている AAVTCZ 試験、国際臨床研究である ARAMIS の進捗などについて報告を行い、また海外の臨床研究における最新情報を共有した。Vasculitis Pregnancy Registry(V-PREG)の website 開設準備を進めた。血管炎に関する新規検査および治療の開発状況について情報収集を行い、研究班 website に掲載した。診療ガイドライン作成のためのシステムティック・レビュー(SR)若手研究者の育成を目的に、コクランジャパンに協力を依頼して勉強会を2回開催した。来年度も継続予定である。詳細は田村の分担研究報告書を参照のこと。

2) 臨床病理分科会

7 件の依頼症例に対して、血管炎病理診断コンサルテーションを実施した。ウェブ版血管炎病理アトラスの画像使用について、2 件許諾した。巨細胞性動脈炎(GCA)の大型血管病変の病理学的特徴について検討し、cranial GCA with established extracranial involvement (C-GCA with EECI)と

extracranial GCA (EC-GCA)は、病型に関わらず共通の大動脈炎病変を示すと考えられた。AAVの上気道生検組織の病理学的特徴の検討では、ANCA 関連血管炎性中耳炎(OMAAV)病変と対照病変の組織標本について予備比較を実施し、OMAAV 鑑別の組織学的指標を抽出した。結節性多発動脈炎(PAN)の皮膚病変と皮膚動脈炎(CA)の病理学的特徴の相違を畳み込みニューラルネットワークを用いて検討した。PANとCAのHE染色画像には何らかの差異が存在し、それは赤と緑の色情報に反映されていることを示した。FFPE切片を用いた血管壁免疫グロブリン沈着の検出方法を検討するため、分科会構成員の各施設で解析対象症例の有無を調査した結果、30例ほどが該当した。また、抗原賦活法として異なる2つの方法が提案された。詳細は石津の分担研究報告書を参照のこと。

3) 大型血管炎臨床分科会

国内外の高安動脈炎(TAK), GCA のコホート研究、臨床試験の結果を踏まえて、難病情報センターの病気の解説、概要の改訂と重症度分類の改訂を検討して提案した。「小児発症高安動脈炎の子どもと親のためのガイドブック」を作成し、研究班 website からダウンロード可能とした。バージャー病の診断基準ならびに重症度分類の修正希望について、関連学会に承認を依頼して、厚生労働省に提出した。大型血管炎を対象とする前向きレジストリー研究では、最終的に191例(TAK70例、GCA121例)が登録されて、3年間のフォロー中である。後ろ向きレジストリー研究では、合計311例(TAK166例、GCA145例)が登録された。GCA初発患者の臨床像を解析し、Arthritis Res Ther誌に報告した。(杉原の分担研究報告書参照)。高安動脈炎の初発患者129例の特徴を解析した。高安動脈炎の臨床調査個人票を用いて、患者の就職率について解析した。バージャー病の臨床調査個人票解析結果を論文化し、Circulation Journal誌に掲載された(渡部の分担研究報告書参照)。大型

血管炎の心臓血管手術症例に関する症例登録研究の準備を進めた。大型血管炎全国疫学調査を難治性疾患の継続的な疫学データの収集・解析に関する研究班と共同で実施した。全国患者数推計値はTAK5,320名(95%信頼区間4,810-5,620名)、GCA3,200名(95%信頼区間:3,830-3,570名)であった。二次調査で、TAKとGCAの患者背景、治療、罹患血管の分布の違いを明らかにした。高安動脈炎女性患者と妊娠・出産の実態調査では、18施設から30症例、39妊娠が登録され、解析を進めた。小児高安動脈炎のトシリズマブ使用実態把握の準備を日本小児科学会、日本小児リウマチ学会と共同で実施する準備を進めた。AMED難治性血管炎診療のCQ解決のための多層的研究班と共同で、日常診療で評価可能な寛解基準と治療目標、治療目標達成に向けた治療戦略の暫定案を作成した。詳細は中岡の分担研究報告書を参照のこと。

4) 中・小型血管炎臨床分科会

ANCA 関連血管炎診療ガイドライン改訂では、統括委員会設置、基本方針策定、ガイドラインパネル委員会、編集委員会のメンバーを確定した。6個の新規クリニカルクエスチョンを設定し、計10個のCQを対象として2名1組からなるシステムレビュー(SR)チームでSRを開始した。難病情報センターの病気の解説、概要の改訂と重症度分類の改訂を検討して提案した。悪性関節リウマチの臨床調査個人票を解析し、Modern Rheumatology (vol31, page 1-8,2020)に報告した。RemIRIT研究データベースの解析を進めた。「抗リン脂質抗体症候群・好酸球性多発血管炎性肉芽腫症・結節性多発動脈炎・リウマトイド血管炎の治療の手引き 2020」を出版した(長坂の分担研究報告書を参照)。『川崎病診断の手引き改訂第6版ガイドブック』の編集、執筆、発行に本班小児血管炎研究担当者が編集委員、執筆者として参加した。日本循環器学会『川崎病心血管後遺症診断と治療ガイドライン』および日本小児循環器病学会『川

崎病急性期治療のガイドライン』の執筆を本班小児血管炎研究担当者が担当した。小児慢性特定疾患「川崎病性冠動脈瘤」から継続した「川崎病性巨大冠動脈瘤」を本班が代表申請組織となり関連7学会と共に指定難病疾病追加申請を行った。詳細は要の分担研究報告書を参照のこと。

D. 考察

令和元年度までの研究班の体制を見直し、一部の分担者・協力者を入れ替えて実施した研究の1年目であったが、各分科会で研究計画通りに順調に研究課題が遂行された。また、COVID-19 対応により班会議はすべてweb会議で実施したが、大きな問題はなく研究をすすめることができた。

診療ガイドライン作成に携わる若手研究者育成を目指して、自己免疫疾患に関する調査研究班と合同でシステマティックレビュー勉強会参加者を募集し、定員の倍以上の申し込みがあった。こういった取り組みを今後も継続し、政策研究の後継者を育てていく必要があると思われる。

大型血管炎全国疫学調査の経験を活かし、本研究班の2・3年目では結節性多発動脈炎に関する全国疫学調査を計画している。わが国における難病各疾患の全体像を把握する上で、全国疫学調査は非常に重要な研究手法であり、今後も複数の疾患で実施していく必要がある。

E. 結論

これらの研究成果によって、難治性血管炎の医療水準の均てん化と更なる向上がもたらされることが期待される。

F. 健康危険情報

なし。

G. 研究発表

1. 論文発表

1. 川上民裕, Vasculopathy について (Vasculitis との違いも含めて) 宮地良樹, 常深祐一郎, 鶴

田大輔 WHAT'S NEW in 皮膚科学 2020-2021 メディカルレビュー東京

2. 坪井直毅, 急速進行性腎炎症候群 (ANCA 関連腎炎を含む) 福井次矢, 高木誠, 小室一成今日の治療指針医学書院東京

3. 樋口 智昭, 抗糸球体基底膜抗体病東京女子医科大学膠原病リウマチセンターEvidence Based Medicine を活かす膠原病リウマチ診療株式会社 メジカルビュー社東京

4. 中岡良和, 高安動脈炎伊藤浩, 坂田泰史臨床循環器病学文光堂東京

5. 渡部芳子, バージャー病, レイノー現象. 第5章 A 末梢動脈疾患伊藤浩, 坂田泰史臨床循環器病学文光堂東京

6. 田村直人, リウマトイド血管炎 (RV) 針谷正祥抗リン脂質抗体症候群・好酸球性多発血管炎性肉芽腫症・結節性多発動脈炎・リウマトイド血管炎の治療の手引き 2020 診断と治療社東京

7. 川上民裕, 下肢に潰瘍をみたら林伸和むかしの頭で診ていませんか? 皮膚診療をスッキリまとめました南江堂東京

8. 伊藤秀一, 鑑別のポイント 感染症ならびにリウマチ性疾患日本川崎病学会川崎病診断の手引きガイドブック 2020 診断と治療社東京

9. 杉山 斉, 急速進行性糸球体腎炎山縣邦弘, 南学正臣 編集腎疾患・透析 最新の治療 2020-2022 南江堂東京

10. 杉原毅彦, 巨細胞動脈炎. 高安動脈炎. Evidence based medicine を活かす針谷正祥膠原病・リウマチ診療第4版, メジカルビュー社東京

11. 川上民裕, 血管炎・紫斑病医療情報科学研究所病気がみえる No. 14 皮膚科メディックメディア東京

12. 中岡良和, 血管炎の概念・定義、線維筋性異形成、膝窩動脈補足症候群伊藤浩, 坂田泰史臨床循環器病学文光堂東京

13. 坂東政司, 好酸球性肺炎福井次矢, 高木誠, 小

- 室一成今日の診断指針 私はこう治療している
医学書院東京
14. 川上民裕, 紫斑福井 次矢, 高木 誠, 小室 一成今日の治療指針 2021 年版私はこう治療している医学書院 東京
15. 伊藤秀一, 紫斑病性腎炎山縣邦弘、南学正臣腎疾患・透析 最新の治療南江堂東京
16. 駒形嘉紀, 大型血管炎監修 竹内勤日本医師会雑誌 『免疫・炎症疾患のすべて』 日本医師会東京
17. 吉藤 元, 大型血管炎 (高安動脈炎・巨細胞性動脈炎) 福井次矢・高木誠 ・小室一成今日の治療指針 (2021) 医学書院東京
18. 坂東政司, 特発性肺線維症 (IPF) 永井良三今日の治療指針 第8版医学書院東京
19. 坂東政司, 特発性肺線維症の国際ガイドライン藤田次郎、喜舎場朝雄間質性肺疾患診療マニュアル改訂第3版南江堂東京
20. 石津明洋, 薬剤関連抗好中球細胞質抗体監修 竹内 勤
編集 渥美達也/岡田浩一/金子祐子/熊ノ郷 淳黒川峰夫/藤尾圭志生涯教育シリーズ99
日本医師会雑誌 第149巻・特別号(2)
免疫・炎症疾患のすべて日本医師会東京”
21. Sumi E, Asada R, Lu Y, Ito-Ihara T, Grimes KV., A Qualitative Study on the Differences Between Trial Populations and the Approved Therapeutic Indications of Antineoplastic Agents by 3 Regulatory Agencies From 2010 to 2018. Clin Ther. 42(2)305- 320. e0. 2020
22. Saida K, Kamei K, Hamada R, Yoshikawa T, Kano Y, Nagata H, Sato M, Ogura M, Harada R, Hataya H, Miyazaki O, Nosaka S, Ito S, Ishikura K. , A simple, refined approach to diagnosing renovascular hypertension in children: A 10-year study. Pediatr Int. 62(8) :937-9432020
23. Sugihara T, Hasegawa H, Uchida HA, Yoshifuji H, Watanabe Y, Amiya E, Maejima Y, Konishi M, Murakawa Y, Ogawa N, Furuta S, Katsumata Y, Komagata Y, Naniwa T, Okazaki T, Tanaka Y, Takeuchi T, Nakaoka Y, Arimura Y, Harigai M, Isobe M, Associated factors of poor treatment outcomes in patients with giant cell arteritis: clinical implication of large vessel lesions. Arthritis Res Ther. 22(1)722020
24. Miyamae T, Hanaya A, Kawamoto M, Tani Y, Kawaguchi Y, Yamanaka, H. Diagnostic Rate of Autoinflammatory Diseases Evaluated by Fever Patterns in Pediatric- and Adult-Onset Patients. J Clin Rheumatol. 26(2) :60-62. 2020
25. Mutoh T, Shirai T, Ishii T et al, Identification of two major autoantigens negatively regulating endothelial activation in Takayasu arteritis Nat Commun11(1)12532020
26. Ikeda, T., Kawakami, T., Arimura, Y., Ishiguro, N., Ishizu, A., Ito, F., Ito-Ihara, T., Okiyama, N., Ono, S., Suzuki, K., Sugawara, K., Seishima, M., Kodera, M., Tanaka, M., Hasegawa, M., Furukawa, F., Yamaguchi, Y., Yoshizaki, A., & Revised Committee for guidelines for the management of vasculitis, vascular disorders of the Japanese Dermatological Association., Survey of Japanese dermatological vasculitis specialists on cases of cutaneous arteritis (cutaneous polyarteritis nodosa). The Journal of dermatology, 47(5)534- 537. 2020
27. 真鍋侑資, 中岡良和., 大型血管炎の内科的治療のポイント. Heart View. 24(8)748-7552020
28. 渡部芳子, 【血管炎症候群を理解する】治す大型血管炎の外科治療・血管内治療の現状と問題点 Heart View24756-7612020
29. 田村直人, 【血管炎症候群を理解する】診る ANCA 関連血管炎をいかに診断するか? Heart

View24(8)700-7072020

30. 岩崎沙理, 辻 隆裕, 石津明洋, 【糸球体内皮細胞】解剖学的特徴と病理腎と透析 89(3)337-3442020
31. 梅田良祐, 北川章充, 坪井直毅, 【腎炎診療 UP TO DATE】全身性エリテマトーデス、強皮症に伴う腎障害 全身性エリテマトーデス、強皮症に伴う腎障害 日本内科学会雑誌 109(5)896-9022020
32. 伊藤 秀一, 【免疫・炎症疾患のすべて】免疫・炎症疾患各論/全身性疾患 川崎病日本医師会雑誌 149 (特別2)S197 - S199 2020
33. Oshima M, Fukuhara J, Noto T, Noguchi T, Murabayashi M, Ayusawa M, Morioka I, A Case of Kawasaki Disease Complicated With Cerebral Salt-Wasting Syndrome *Front Pediatr.* 8:3252020
34. Kawaguchi M, Nakayama M, Bando M, Hisata S, Mato N, Suzuki T, Takemura T, Hagiwara K, A case of lymphocytic interstitial pneumonia presenting with a ground glass nodule as an initial finding. *Respir Med Case Rep* 31:1012792020
35. Yoshifuji H, Kagebayashi S, Kinoshita H, Fujii T, Okano Y, Katsushima M, Mimori T. , A case of pulmonary arterial hypertension complicated by anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis and systemic sclerosis. *Immunological Medicine* 15 Jan 2021:e1-7, 2021, doi.org/10.1080/25785826.2021.1874137 *Immunol Med* epub, 15 Jan e1-72021
36. Abe Y, Ayusawa M, Kawamura K, Yonezawa R, Kato M, Komori A, Kohira R, Morioka I , A Combination Therapy for Kawasaki Disease with Severe Complications: a Case Report *Open Med (Wars)* 158-132019
37. Takahashi-Kobayashi M, Usui J, Kaneko S, Sugiyama H, Nitta K, Wada T, Muso E, Arimura Y, Makino H, Matsuo S, Yamagata K., Age-dependent survival in rapidly progressive glomerulonephritis: A nationwide questionnaire survey from children to the elderly. *PLoS One* 15(7)e02360172020
38. Utsunomiya M, Dobashi H, Odani T, Saito K, Yokogawa N, Nagasaka K, Takenaka K, Soejima M, Sugihara T, Hagiwara H, Hirata S, Matsui K, Nonomura Y, Kondo M, Suzuki F, Nawata Y, Tomita M, Kihara M, Yokoyama-Kokuryo W, Hirano F, Yamazaki H, Sakai R, Nanki T, Koike R, Miyasaka N, Harigai M., An open-label, randomized controlled trial of sulfamethoxazole-trimethoprim for *Pneumocystis* prophylaxis: results of 52-week follow-up. *Rheumatol Adv Pract.* 4(2)rkaa0292020
39. 駒形嘉紀, ANCA 関連血管炎 *Medical Practice* 38:358-3652021
40. 魚住 諒, 益田紗季子, 石津明洋, ANCA 関連血管炎における好中球細胞外トラップ炎症と免疫 28(4)279-2832020
41. 駒形嘉紀, ANCA 関連血管炎の最新治療とその使い分け炎症と免疫 29:37-402021
42. 長坂 憲治, ANCA 関連血管炎をどう治療するか? *Heart View* 24:771-7752020
43. Kawakami T, Tamura U, Dong Y, Yoshinari M, Nishibata Y, Masuda S, Tomaru U, Ishizu A. , Anti-phosphatidylserine/prothrombin complex antibodies in patients with cutaneous vasculitis: possible involvement in the pathogenesis. *J Dermatol* in press
44. Miyamae T, Akatsu M, Ichikawa N, Taniguchi A, Harigai M., Arthritis mutilans in juvenile idiopathic arthritis. *Lancet Rheumatol* 3(2)E160. 2021

45. Sugihara T, Hasegawa H, Uchida HA, Yoshifuji H, Watanabe Y, Amiya E, Maejima Y, Konishi M, Murakawa Y, Ogawa N, Furuta S, Katsumata Y, Komagata Y, Naniwa T, Okazaki T, Tanaka Y, Takeuchi T, Nakaoka Y, Arimura Y, Harigai M, Isobe M; Japan Research Committee of the Ministry of Health, Labour, and Welfare for Intractable Vasculitis (JPVAS)., Associated factors of poor treatment outcomes in patients with giant cell arteritis: clinical implication of large vessel lesions *Arthritis Research & Therapy* 22(1)722020
46. Johnson TA, Mashimo Y, Wu JY, Yoon D, Hata A, Kubo M, Takahashi A, Tsunoda T, Ozaki K, Tanaka T, Ito K, Suzuki H, Hamada H, Kobayashi T, Hara T, Chen CH, Lee YC, Liu YM, Chang LC, Chang CP, Hong YM, Jang GY, Yun SW, Yu JJ, Lee KY, Kim JJ, Park T; Korean Kawasaki Disease Genetics Consortium, Taiwan Kawasaki Disease Genetics Consortium, Taiwan Pediatric ID Alliance, Japan Kawasaki Disease Genome Consortium, Lee JK, Chen YT, Onouchi Y., Association of an IGHV3-66 gene variant with Kawasaki disease. *J Hum Gene Online ahead of print.* 2020
47. Nakajima S, Chiba A, Makiyama A, Hayashi E, Murayama G, Yamaji K, Kobayashi S, Tamura N, Takasaki Y, Miyake S., Association of mucosal-associated invariant T cells with different disease phases of polymyalgia rheumatica. *Rheumatology (Oxford)* 59(10)2939-29462020
48. Kawasaki A, Namba N, Sada KE, Hirano F, Kobayashi S, Nagasaka K, Sugihara T, Ono N, Fujimoto T, Kusaoi M, Tamura N, Yamagata K, Sumida T, Hashimoto H, Ozaki S, Makino H, Arimura Y, Harigai M, Tsuchiya N., Association of TERT and DSP variants with microscopic polyangiitis and myeloperoxidase-ANCA positive vasculitis in a Japanese population: a genetic association study. *Arthritis Res Ther* 22(1)2462020
49. Abe Y, Saeki K, Dobashi H, Kawakami T, Hayashi T, Kobayashi M, Kaname S, Harigai M, Tamura N., Clinical characteristics and social productivity levels of patients with malignant rheumatoid arthritis based on a nationwide clinical database in Japan: annual survey from 2003 to 2013. *Mod Rheumatol.* 31(3)621-6282021
50. Yokoe Y, Tsuboi N, Imaizumi T, Kitagawa A, Karasawa M, Ozeki T, Endo N, Sawa Y, Kato S, Katsuno T, Maruyama S, Yamagata K, Usui J, Nagata M, Sada KE, Sugiyama H, Amano K, Arimura Y, Atsumi T, Yuzawa Y, Dobashi H, Takasaki Y, Harigai M, Hasegawa H, Makino H, Matsuo S., Clinical impact of urinary CD11b and CD163 on the renal outcomes of anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated glomerulonephritis. *Nephrol Dial Transplant.* Online ahead of print. 2020
51. Nakaoka Y*, Yamashita K, Yamakido S., Comment on: Long-term efficacy and safety of tocilizumab in refractory Takayasu arteritis: final results of the randomized controlled phase 3 TAKT study: reply. *Rheumatology (Oxford).* 59(9)e48-e49. 2020
52. Miyano S, Michihata N, Sada KE, Uda K, Matsui H, Fushimi K, Nangaku M, Yasunaga H., Comparison of fracture risk between proton pump inhibitors and histamine-2 receptor antagonists in ANCA-associated vasculitis patients: a nested case-control study. *Rheumatology (Oxford)* Online ahead of

- print. 2020
53. Fukui S, Ichinose K, Sada K-E, Miyamoto J, Harigai M, Amano K, Atsumi T, Takasaki Y, Dobashi H, Arimura Y, Hasegawa H, Yuzawa Y, Yamagata K, Tsuboi N, Maruyama S, Matsuo S, Makino H, Maeda T, Kawakami A., Complement profile in microscopic polyangiitis and granulomatosis with polyangiitis: analysis using sera from a nationwide prospective cohort study. *Scandinavian Journal of Rheumatology*. 49(4)301-311. 2020
 54. 高橋 啓、大原関利章、横内 幸, COVID-19 と川崎病 -SARS-CoV2 関連小児多臓器炎症症候群と川崎病- 呼吸器内科 3966-712021
 55. Watanabe Y, Miyata T, Shigematsu K, Tanemoto K, Nakaoka Y, Harigai M; Japan Research Committee of the Ministry of Health, Labour, and Welfare for Intractable Vasculitis (JPVAS)., Current Trends in Epidemiology and Clinical Features of Thromboangiitis Obliterans in Japan - A Nationwide Survey Using the Medical Support System Database. *Circ J*. 84(10)1786-17962020
 56. Nojima I, Eikawa S, Tomonobu N, Hada Y, Kajitani N, Teshigawara S, Miyamoto S, Tone A, Uchida HA, Nakatsuka A, Eguchi J, Shikata K, Uono H, Wada J., Dysfunction of CD8 + PD-1 + T cells in type 2 diabetes caused by the impairment of metabolism-immune axis *Sci Rep*10(1)149282020
 57. Akagi T, Mukai T, Mito T, Kawahara K, Tsuji S, Fujita S, Uchida HA, Morita Y., Effect of Angiotensin II on Bone Erosion and Systemic Bone Loss in Mice with Tumor Necrosis Factor-Mediated Arthritis *Int J Mol Sci*. 21(11)41452020
 58. Abe Y, Harada M, Tada K, Yamaji K, Tamura N., Elevated cerebrospinal fluid levels of total protein in patients with secondary central nervous system vasculitis and giant cell arteritis. *Modern Rheumatology*30(6)1033-10382020
 59. Hayashida M, Miyoshi J, Mitsui T, Miura M, Saito D, Sakuraba A, Kawashima S, Ikegaya N, Fukuoka K, Karube M, Komagata Y, Kaname S, Okada AA, Fujimori S, Matsuura M, Hisamatsu T., Elevated fecal calprotectin and lactoferrin are associated with small intestinal lesions in patients with Behçet disease. *J Gastroenterol Hepatol*. 35(8)1340-13462020
 60. Watanabe H, Sada KE, Harigai M, Amano K, Dobashi H, Takasaki Y, Fujimoto S, Atsumi T, Yamagata K, Homma S, Arimura Y, Makino H; Research Committee of Intractable Vasculitis Syndrome (JPVAS); Research Committee of Intractable Renal Disease of the Ministry of Health, Labour, and Welfare of Japan., Exploratory classification of clinical phenotypes in Japanese patients with antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis using cluster analysis. *Sci Rep*11(1)52232021
 61. Ayako Miyamoto, Takahisa Kawakami, Megumi Kakinuma, Ryosuke Sato, Kazuhito Fukuoka, Miho Karube, Yoshinori Komagata, Shinya Kaname, Extensive bilateral renal metastases of non-small cell lung carcinoma caused acute kidney injury resulting in end-stage renal disease. *CEN Case Rep*. 10(2)194-1982020
 62. Shirai T, Shirota Y, Fujii H, Ishii T, Harigae H., Four distinct clinical phenotypes of vasculitis affecting medium-sized arteries. *Scand J Rheumatol*. 48(4)3082019
 63. Iwata Y, Kitajima S, Yamahana J, Shimomura

- S, Yoneda-Nakagawa S, Sakai N, Furuichi K, Ogura H, Sato K, Toyama T, Yamamura Y, Miyagawa T, Hara A, Shimizu M, Ohkawa R, Kurano M, Yatomi Y, Wada T., Higher serum levels of autotaxin and phosphatidylserine-specific phospholipase A 1 in patients with lupus nephritis. *Int J Rheum Dis* 24(2)231-239 2020
64. Kobayashi M, Matsumoto Y, Ohya M, Harada K, Kanno H, Histological and immunohistochemical evaluation of infiltrating inflammatory cells in Kawasaki disease arteritis lesions. *Appl. Immunohistochem. Mol. Morphol.* 29(1)62-67 2021
65. 川村美保, 水谷陽子, 松山かなこ, 周円, 宮崎龍彦, 清島真理子, IgG/IgM 血管炎および IgA 血管炎の臨床的組織学的比較検討日本皮膚科学会雑誌 130 (5) 1222 2020
66. Nakazawa D, Ishizu A. , Immunothrombosis in Severe COVID-19. *EBioMedicine* 59102942 2020
67. Uno K, Muso E, Ito-Ihara T, Endo T, Yasuda Y, Yagi K, Suzuki K., Impaired HVJ-stimulated Interferon producing capacity in MPO-ANCA-associated vasculitis with rapidly progressive glomerulonephritis lead to susceptibility to infection. *Cytokine.* 136155221 2020
68. Yamamoto R, Imai E, Maruyama S, Yokoyama H, Sugiyama H, Nitta K, Tsukamoto T, Uchida S, Takeda A, Sato T, Wada T, Hayashi H, Akai Y, Fukunaga M, Tsuruya K, Masutani K, Konta T, Shoji T, Hiramatsu T, Goto S, Tamai H, Nishio S, Shirasaki A, Nagai K, Yamagata K, Hasegawa H, Yasuda H, Ichida S, Naruse T, Nishino T, Sobajima H, Tanaka S, Akahori T, Ito T, Terada Y, Katafuchi R, Fujimoto S, Okada H, Ishimura E, Kazama JJ, Hiromura K, Mimura T, Suzuki S, Saka Y, Sofue T, Suzuki Y, Shibagaki Y, Kitagawa K, Morozumi K, Fujita Y, Mizutani M, Shigematsu T, Kashihara N, Sato H, Matsuo S, Narita I, Isaka Y., Incidence of remission and relapse of proteinuria, end-stage kidney disease, mortality, and major outcomes in primary nephrotic syndrome: the Japan Nephrotic Syndrome Cohort Study (JNSCS). *Clin Exp Nephrol* 24(6)526-540 2020
69. Iwasaki S, Watanabe T, Tsuji T, Otsuka T, Makita K, Fukasawa Y, Ishizu A. , Infliximab-induced granulomatous vasculitis with amyloid deposition in the tongue of a patient with Behçet's disease. *J Clin Rheumatol Online* ahead of print.
70. Hada Y, Uchida HA, Mukai T, Kojima F, Yoshida M, Takeuchi H, Kakio Y, Otaka N, Morita Y, Wada J., Inhibition of interleukin-6 signaling attenuates aortitis, left ventricular hypertrophy and arthritis in interleukin-1 receptor antagonist deficient mice *Clin Sci (Lond)* 134(20)2771-2787 2020
71. Moiseev S, Bossuyt X, Arimura Y, Blockmans D, Csernok E, Damoiseaux J, Emmi G, Flores-Suárez LF, Hellmich B, Jayne D, Jennette JC, Little MA, Mohammad AJ, Moosig F, Novikov P, Pagnoux C, Radice A, Sada KE, Segelmark M, Shoenfeld Y, Sinico RA, Specks U, Terrier B, Tzioufas AG, Vaglio A, Zhao MH, Cohen Tervaert JW; European EGPA Study Group. , International Consensus on ANCA Testing in Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. *Am J Respir Crit Care Med Online* ahead of print. 2020
72. 坂東政司, IPF の診断・治療ガイドライン: 国際比較を踏まえて呼吸器内科 38547-553 2020
73. Takafumi Tomizuka , Hirotohi Kikuchi , Kurumi Asako , Daisuke Tsukui , Yoshitaka

- Kimura , Yoshinao Kikuchi , Yuko Sasajima , Hajime Kono, Is Kimura's disease associated with juvenile temporal arteritis? A case report and literature review of all juvenile temporal arteritis cases. *Mod Rheumatol Case Rep*5(1)123-1292021
74. Yamauchi H, Bando M, Shinozaki-Ushiku A, Ogura T, Takemura T, Sato M, Hagiwara K, Is unclassifiable idiopathic interstitial pneumonia a result of idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis? *Respir Investig*58502-5052020
75. Fukazawa R, Kobayashi J, Ayusawa M, Hamada H, Miura M, Mitani Y, Tsuda E, Nakajima H, Matsuura H, Ikeda K, Nishigaki K, Suzuki H, Takahashi K, 他 11 名, Japanese Circulation Society Joint Working Group : JCS/JSCS 2020 Guideline on Diagnosis and Management of Cardiovascular Sequelae in Kawasaki Disease. *Circ J*841348 -1407 2020
76. Isobe M, Amano K, Arimura Y, Ishizu A, Ito S, Kaname S, Kobayashi S, Komagata Y, Komuro I, Komori K, Takahashi K, Tanemoto K, Hasegawa H, Harigai M, Fujimoto S, Miyazaki T, Miyata T, Yamada H, Yoshida A, Wada T, Inoue Y, Uchida HA, Ota H, Okazaki T, Onimaru M, Kawakami T, Kinouchi R, Kurata A, Kosuge H, Sada KE, Shigematsu K, Suematsu E, Sueyoshi E, Sugihara T, Sugiyama H, Takeno M, Tamura N, Tsutsumino M, Dobashi H, Nakaoka Y, Nagasaka K, Maejima Y, Yoshifuji H, Watanabe Y, Ozaki S, Kimura T, Shigematsu H, Yamauchi-Takahara K, Murohara T, Momomura SI; JCS Joint Working Group. , JCS 2017 Guideline on Management of Vasculitis Syndrome - Digest Version. *Circ J.* 84(2)299-3592020
77. Isobe M, Amano K, Arimura Y, Ishizu A, Ito S, Kaname S, Kobayashi S, Komagata Y, Komuro I, Komori K, Takahashi K, Tanemoto K, Hasegawa H, Harigai M, Fujimoto S, Miyazaki T, Miyata T, Yamada H, Yoshida A, Wada T, Inoue Y, Uchida HA, Ota H, Okazaki T, Onimaru M, Kawakami T, Kinouchi R, Kurata A, Kosuge H, Sada KE, Shigematsu K, Suematsu E, Sueyoshi E, Sugihara T, Sugiyama H, Takeno M, Tamura N, Tsutsumino M, Dobashi H, Nakaoka Y, Nagasaka K, Maejima Y, Yoshifuji H, Watanabe Y, Ozaki S, Kimura T, Shigematsu H, Yamauchi-Takahara K, Murohara T, Momomura SI; JCS Joint Working Group. , JCS 2017 guideline on management of vasculitis syndrome-digest version. *Circulation Journal* 84(2)299-3592020
78. Nakaoka Y*, Isobe M, Tanaka Y, Ishii T, Ooka S, Niuro H, Tamura N, Banno S, Yoshifuji H, Sakata Y, Kawakami A, Atsumi T, Furuta S, Kohsaka H, Suzuki K, Hara R, Maejima Y, Tsukamoto H, Takasaki Y, Yamashita K, Okada N, Yamakido S, Takei S, Yokota S, and Nishimoto N. , Long-term efficacy and safety of tocilizumab in refractory Takayasu arteritis: final results of the randomised controlled phase 3 TAKT study. *Rheumatology (Oxford).* 59(9)2427-2434. 2020
79. Nakaoka Y, Isobe M, Tanaka Y, Ishii T, Ooka S, Niuro H, Tamura N, Banno S, Yoshifuji H, Sakata Y, Kawakami A, Atsumi T, Furuta S, Kohsaka H, Suzuki K, Hara R, Maejima Y, Tsukamoto H, Takasaki Y, Yamashita K, Okada N, Yamakido S, Takei S, Yokota S, Nishimoto

- N., Long-term efficacy and safety of tocilizumab in refractory Takayasu arteritis: final results of the randomized controlled phase 3 TAKT study. *Rheumatology* 59(9) 2427-2434 2020
80. Keino H, Watanabe T, Nakayama M, Komagata Y, Fukuoka K, Okada AA., Long-term efficacy of early infliximab-induced remission for refractory uveoretinitis associated with Behçet's disease. *Br J Ophthalmol*. Online ahead of print 2020
81. Nagasawa T, Miura K, Kaneko N, Yabuuchi T, Ishizuka K, Chikamoto H, Akioka Y, Hisano M, Hattori M., Long-term outcome of renal transplantation in childhood-onset anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *Pediatric Transplantation* 24e13656, 2020
82. Gon Y, Yoshifuji H, Nakajima T, Murakami K, Nakashima R, Ohmura K, Mimori T, Terao C., Long-term outcomes of refractory Takayasu arteritis patients treated with biologics including ustekinumab. *Mod Rheumatol* 31(3) 678-683 2020
83. Kiyotaka Nagahama, M. D., Ph. D.; Aya Isomura, M. D., Ph. D.; Hiroaki Shimoyamada, M. D., Ph. D.; Shintaro Masuko, M. D.; Nagahama K, Isomura A, Shimoyamada H, Masuko S, Shimoda S, Karube M, Komagata Y, Kaname S, Shibahara J., Membranous nephropathy with masked polyclonal IgG deposits associated with primary Sjogren's Syndrome. *CEN Case Rep*. 10(1) 53-58 2020
84. Shirai T, Komatsu H, Sato H, Fujii H, Ishii T, Harigae H., Migratory Aortitis Associated with Granulocyte-colony-stimulating Factor. *Intern Med* 59(12) 1559 2020
85. Shibata Y, Fukuoka K, Yokota R, Lee H, Sayo H, Ikegaya N, Mori K, Yamamoto J, Isomura A, Nagahama K, Shimoyamada H, Kawakami T, Komagata Y, Kaname S., Nephrotic syndrome due to minimal change disease superimposed to anti-glomerular basement membrane antibody positive glomerulonephritis: a case report. *BMC Nephrol*. 21283 2020
86. 宮崎龍彦, 小林一博, 新居俊典, 酒々井夏子, 石津明洋, 武曾惠理, 小川弥生, 中沢大悟, 黒川真奈絵., OMAAVの上気道生検組織の病理学的特徴. 第25回日本血管病理研究会 61(1) 1-2 2021
87. Daisuke Tsukui, Yoshitaka Kimura, Hajime Kono, Pathogenesis and pathology of anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis *Journal of Translational Autoimmunity* vol4 2021
88. Arita Y, Nakaoka Y, Eda Y, Kitabayashi K, Hasegawa S., Perioperative Management of Takayasu Arteritis for Cardiac Surgery in a Patient Treated With Tocilizumab. *J Am Coll Cardiol Case Rep*. 2 (15) 2363- 2367 2020
89. Walsh M, Merkel PA, Peh CA, Szpirt WM, Puéchal X, Fujimoto S, Hawley CM, Khalidi N, Floßmann O, Wald R, Girard LP, Levin A, Gregorini G, Harper L, Clark WF, Pagnoux C, Specks U, Smyth L, Tesar V, Ito-Ihara T, de Zoysa JR, Szczeklik W, Flores-Suárez LF, Carette S, Guillevin L, Pusey CD, Casian AL, Brezina B, Mazzetti A, McAlear CA, Broadhurst E, Reidlinger D, Mehta S, Ives N, Jayne DRW; PEXIVAS Investigators., Plasma Exchange and Glucocorticoids in Severe ANCA-Associated Vasculitis. *N Engl J Med*. 382622-631 2020
90. Abe Y, Yamaji K, Endo Y, Kusaoi M, Nakano S, Yang KS, Tada K, Tsuda H, Tamura N., Plasma exchange therapy to reduce mortality in Japanese patients with diffuse alveolar hemorrhage and microscopic polyangiitis.

- Therapeutic apheresis and dialysis
24(2)208-2142020
91. Haruki Watanabe, Ken-Ei Sada, Yoshinori Matsumoto, Masayoshi Harigai, Koichi Amano, Shouichi Ujimoto, Hiroaki Dobashi, Yukio Yuzawa, Kunihiro Yamagata, Eri Muso, Yoshihiro Arimura, Hirofumi Makino., Rationale of Concomitant Cyclophosphamide for Remission-Induction in Patients With Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis: A Propensity Score-Matched Analysis of Two Nationwide Prospective Cohort Studies. *Mod Rheumatol*. 31(1)205-213. 2020
92. Keisuke Ono, Mitsumasa Kishimoto, Teppei Shimasaki, Hiroko Uchida, Daisuke Kurai, Gautam A Deshpande, Yoshinori Komagata, Shinya Kaname, Reactive arthritis after COVID-19 infection. *RMD Open*. 6e0013502020
93. Kitazawa T, Yoshino Y, Asako K, Kikuchi H, Kono H, Ota Y., Recent increase in non-tuberculous mycobacterial infection in patients with connective tissue diseases in Japan *J Infect Chemother*. 26(9)941-9452020
94. Mutoh T, Ishii T et al, Refractory Takayasu arteritis successfully treated with rituximab: case-based review *Rheumatol Int* 39(11)19892019
95. Kobayashi T, Ayusawa M, Suzuki H, Abe J, Ito S, Kato T, Kamada M, Shiono J, Suda K, Tsuchiya K, Nakamura T, Nakamura Y, Nomura Y, Hamada H, Fukazawa R, Furuno K, Matsuura H, Matsubara T, Miura M, Takahashi K: , Revision of diagnostic guidelines for Kawasaki disease (6th revised edition). *Pediatr Int* 60(11)1135 -1138 , 2020
96. Smith RM, Jones RB, Specks U, Bond S, Nodale M, Aljanyousi R, Andrews J, Bruchfeld A, Camilleri B, Carette S, Cheung CK, Derebail V, Doulton T, Forbess L, Fujimoto S, Furuta S, Gewurz-Singer O, Harper L, Ito-Ihara T, Khalidi N, Klocke R, Koenig C, Komagata Y, Langford C, Lanyon P, Luqmani RA, Makino H, McAlear C, Monach P, Moreland LW, Mynard K, Nachman P, Pagnoux C, Pearce F, Peh CA, Pusey C, Ranganathan D, Rhee RL, Spiera R, Sreih AG, Tesar V, Walters G, Weisman MH, Wroe C, Merkel P, Jayne D; RITAZAREM coinvestigators; RITAZAREM co-investigators. Smith RM, et al. , Rituximab as therapy to induce remission after relapse in ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis*. 79(12)1243-12492020
97. Takeyama Y, Rituximab maintenance therapy for patients with antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis in Japan. *Mod Rheumatol* 31(2)408-4162021
98. Yoshifuji H, Chikashi T. , Roles of cytotoxic lymphocytes and MIC/LILR families in pathophysiology of Takayasu arteritis. *Inflamm Regen* 40(9) epub, doi: 10.1186/s41232-020-00119-62020
99. Kimura Y, Yanagida T, Onda A, Tsukui D, Hosoyamada M, Kono H., Soluble Uric Acid Promotes Atherosclerosis via AMPK (AMP-Activated Protein Kinase)-Mediated Inflammation *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 40(3)570-5822020
100. Ota H, Sato C, Igarashi A, Inoue S, Masuda S, Ishizu A, Watanabe M. , Spontaneously regressed granulomatosis with polyangiitis: a case report. *Respiratory Invest* 9(3)372-3762021
101. Mikiya Kato, Risa Wakiya, Tomohiro Kameda, Kousuke Inoue , Tadashi Sofue, Yusuke Ushio, Koichi Sugihara, Shusaku Nakashima, Hiromi Shimada, Mai Mahmoud Fahmy Mansour ,

- Norimitsu Kadowaki , Hiroaki Dobashi ., The development of rapidly progressive glomerulonephritis associated with both antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis and anti-glomerular basement membrane nephritis in the course of nontuberculous mycobacterium infection: a case report. *BMC Rheumatol.* 4(1)682020
102. Tani Y, Kishi T, Miyamae T, Kawamoto M, Kawaguchi Y, Taniguchi A, Yamanaka H. ., The evaluation of gene polymorphisms associated with autoinflammatory syndrome in patients with palindromic rheumatism complicated by intermittent hydrarthrosis. *Clin Rheumatol* Mar;39(3)841–845. 2020
103. Sato W, Yokouchi Y, Oharaseki T, Asakawa N, Takahashi K: , The pathology of Kawasaki disease aortitis: a study of 37 cases. *Cardiovasc Pathol* 511073032021
104. Kobayashi M, Matsumoto Y, Satomi H, Tateishi A, Ohya M, Ito I, Kanno H, The ratio of CD163-positive macrophages to Iba1-positive macrophages is low in the intima in the early stage of cutaneous arteritis. *Immunologic Res.* 68 (3)152–1602020
105. Saito S, Okuyama A, Okada Y, Shibata A, Sakai R, Kurasawa T, Kondo T, Takei H, Amano K, Tocilizumab monotherapy for large vessel vasculitis: Results of 104-week treatment of a prospective, single-center, open study *Rheumatology* 59(7)1617 – 16212020
106. Sada KE, Ohashi K, Asano Y, Hayashi K, Morishita M, Watanabe H, Matsumoto Y, Fujimoto S, Takasaki Y, Yamagata K, Banno S, Dobashi H, Amano K, Harigai M, Arimura Y, Makino H; Japan Research Committee of the Ministry of Health, Labour, and Welfare for Intractable Vasculitis (JPVAS) and the Research Committee of Intractable Renal Disease of the Ministry of Health, Labour, and Welfare of Japan., Treatment-related damage in elderly-onset ANCA-associated vasculitis: safety outcome analysis of two nationwide prospective cohort studies. *Arthritis Res Ther.* 22(1)2362020
107. Yusuke Ushio , Risa Wakiya , Mikiya Kato , Tomohiro Kameda , Shusaku Nakashima , Hiromi Shimada , Mai Mahmoud Fahmy Mansour , Koichi Sugihara , Takenori Miyashita , Norimitsu Kadowaki , Hiroaki Dobashi ., Two cases of refractory eosinophilic granulomatosis with polyangiitis wherein mepolizumab was effective against pulmonary and ear lesions. *Modern Rheumatology Case Reports.* 181–102020
108. Ishizaki J, Takemori A, Horie K, Hiraoka D, Suemori K, Matsumoto T, Sada KE, Amano K, Harigai M, Arimura Y, Makino H, Takenaka K, Takemori N, Hasegawa H; Research Committee of Intractable Vasculitis Syndrome and the Research Committee of Intractable Renal Disease of the Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan., Usefulness of tissue inhibitor of metalloproteinase 1 as a predictor of sustained remission in patients with antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *Arthritis Res Ther* 23(1)912021
109. Kikuchi R, Tsuboi N, Sada KE, Nakatochi M, Yokoe Y, Suzuki A, Maruyama S, Murohara T, Matsushita T, and Research Committee of Intractable Vasculitis Syndrome and Research Committee of Intractable Renal Disease of the Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan; Amano K, Atsumi T, Takasaki Y, Ito S,

- Hasegawa H, Dobashi H, Ito T, Makino H, Matsuo S, Vascular endothelial growth factor (VEGF)-A and VEGF-A165b are associated with time to remission of granulomatosis with polyangiitis in a nationwide Japanese prospective cohort study *Ann Clin Biochem* 58(2)86 - 942021
110. 石井智徳, 大型血管炎に対するトシリズマブ療法リウマチ科 61(4)3312019
111. 坂東政司, 間質性肺炎の包括的管理 薬物療法日呼吸ケアリハ会誌 2938-412020
112. 大西 康博, 内田 治仁, 巨細胞性動脈炎のサブセット-国際観察コホートからのデータ-リウマチ科第 65 巻第 1 号 96-1002021
113. 藤井隆夫, 結節性多発動脈炎 (PAN) 日本医事と臨床 70336- 3392021
120. 神山 裕二, 西村 謙一, 大西 愛, 服部 成良, 村瀬 絢子, 原 良紀, 伊藤 秀一, 消化器症状が長期に持続した川崎病ショック症候群. *横浜医学* 71(2)77-822020
121. 中岡良和. , 心筋炎. *日本医師会雑誌*. 149 (特別号 2) 253-2562020
122. 厚生労働省 診療の手引き検討委員会 加藤康幸、足立拓也、鮎沢 衛、氏家無限、大曲貴夫、川名明彦、忽那賢志、小谷 透、西條政幸、徳田浩一、橋本 修、馳 亮太、藤田次郎、藤野裕士、迎 寛、倭 正也、横山彰仁、日本小児科学会予防接種・感染症対策委員会、勝田友博、菅 秀、津川 毅, 新型コロナウイルス COVID-19 診療の手引き第 3 版 2020.9
123. 伊藤 秀一, 新型コロナウイルス感染症は川崎病をひき起こすのか?-小児多臓器系炎症症候群と川崎病. *循環器内科* 89(2)202-2112021,
124. 伊藤 秀一, 川崎病の今 急性期の治療 血漿交換小児内科 53(1)113-118. 2021
125. 福田 清香, 今野 裕章, 松本 峻, 灘 大志, 新報 501441
114. 中岡良和. , 血管炎とサイトカインストームの関連性. *実験医学* 39(4) ,546-5512021
115. 藤井隆夫, 顕微鏡的多発血管炎と MPO-ANCA 関連間質性肺炎リウマチ科 6561-66
116. 藤井隆夫, 抗好中球細胞質抗体 (ANCA) 内科 125866
117. 中岡良和. , 高安動脈炎・巨細胞性動脈炎・バージャー病. *生体の科学*. 71(5)480-4812020
118. 中岡良和. , 高安動脈炎の病態と新規治療戦略. *循環器病研究の進歩*. 6082-902020
119. 渡部芳子, 指定難病最前線 高安動脈炎新薬
- 岩本 眞理, 伊藤 秀一. , 川崎病診断の手引き(版)が診断に及ぼす影響. *日本小児科学会雑誌* 124(10)1484-1489. 2020
126. 中岡良和. , 大型血管炎の診断と治療. *日本内科学会雑誌*. 109 (9) 1828-1835, 2020
127. 内田 治仁, 特集 血管炎症候群を理解する 診る 2 大型血管炎をいかに診断するか? *Heart View* 第 24 巻第 8 号 687-6922020
128. 三浦 大, 鮎澤 衛, 伊藤 秀一, 池田 俊也, 金井 貴志, 小林 徹, 鈴木 啓之, 濱田 洋通, 深澤 隆治, 山村 健一郎, 宮田 功一, 横山 詩子, 市田 露子, 寺井 勝, 三谷 義英. , 日本小児循環器学会川崎病急性期治療のガイドライン日小循誌 36(S1)S1. 1-S1. 292020
129. 駒形嘉紀, 補体の代替経路と ANCA 関連血管炎リウマチ科 64232-2382020
2. 学会発表
各研究分担者の報告書を参照
- H. 知的財産権の出願・登録
なし